

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1928-1929 N° 88

L'ANIRIDIE CONGÉNITALE avec CATARACTE

THÈSE

PRÉSENTÉE

a la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 22 Mai 1929

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Marcel EYMARD

Interne Lauréat des Hôpitaux de Grenoble

Né le 20 Novembre 1903 à VILLARD-DE-LANS (Isère)



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

—
1929

L'ANIRIDIE CONGÉNITALE AVEC CATARACTE

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1928-1929 N° 88

L'ANIRIDIE CONGÉNITALE

avec CATARACTE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 22 Mai 1929

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Marcel EYMARD

Interne Lauréat des Hôpitaux de Grenoble

Né le 20 Novembre 1903 à VILLARD-DE-LANS (Isère)



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

—
1929

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire M. L. HUGOUNENQ
Doyen M. J. LEPINE.
Assesseur M. ROLLET.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, ROQUE, BARD, LANNOIS.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC.
Cliniques chirurgicales	PAVIOT.
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER.
Clinique ophtalmologique	BERARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON.
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET.
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS.
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.).
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD.
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	ROCHET.
Chimie biologique et médicale	NOVE-JOSSERAND.
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET.
Matière médicale et Botanique	HUGOUNENQ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL.
Anatomie	BRETIN.
Histologie	GUIART.
Physiologie	LATARJET.
Pathologie interne	POLICARD.
Pathologie et Thérapeutiques générales	DOYON.
Anatomie pathologique	FROMENT.
Chirurgie opératoire	CADE.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE.
Médecine légale	PATEL.
Hygiène	ARLOING (F.).
Thérapeutique	Etienne MARTIN.
Pharmacie	COURMONT (P.).
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	SAVY.
	LEULIER.
	PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe	MM. VALLAS.
— — — Prépédeutique de gynécologie	CONDAMIN.
— — — Chimie minérale	BARRAL.
— — — Urologie	GAYET.

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon).
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER.
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER.
Stomatologie	TELLIER.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GARIN.	ROUBIER.	CHALIER (André).	DEVIC.
TRILLAT.	BONNET.	CHALIER (Joseph).	GABRIELLE.
SARVONAT.	RHENTER.	NOEL.	MANCEAU.
FLORENCE (G.).	MAZEL.	CHEVALLIER.	MARTIN (Joseph).
ROCHAIX.	SANTY.	DUMAS.	ROCHET (Ph.).
CORDIER (V.).	DUNET.	DUFOURT.	WERTHEIMER.
			GATE.

M. BAYLE, secrétaire.



EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. ROLLET, président ; CHALIER A., assesseur ;
SANTY et WERTHEIMER, agrégés

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

Modeste témoignage de ma profonde
affection et de toute ma reconnais-
sance.

A TOUS MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLLET

Professeur de Clinique ophtalmologique
à la Faculté de Médecine de Lyon.
Officier de la Légion d'honneur.

Il nous a fait le grand honneur de
présider notre thèse, dont il a bien
voulu nous inspirer le sujet. Nous
lui en sommes très reconnaissant et le
prions de croire à notre profond res-
pect.

A MES JUGES

A MES MAITRES DE L'ECOLE DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX DE GRENOBLE

MM. les Docteurs : GIRARD, PERRIOL (in memoriam),
SAUVAGÉ, MARTIN-SISTERON, SIGAUD, AUDAN, DÉ-
TOURBET, PORTE, GUÉDEL, BUTTERLIN, SAPPEY F.,
BONNIOT, FERRIEUX, TERMIER, PEYRIN, CIBERT,
SALVA, MARTIN, HERMITE, KUENTZ, LAMY.

Avant-Propos

Ce travail marque la fin de nos études médicales classiques.

En terminant c'est un devoir pour nous de remercier tous les Maîtres qui, au cours de notre vie d'étudiant, nous firent bénéficier de leur enseignement et se montrèrent toujours des guides autorisés et bienveillants. Avant tout, notre gratitude va à M. le Professeur Rollet, professeur de clinique ophtalmologique à la Faculté de Médecine de Lyon. Il nous inspira le sujet de notre thèse, nous dirigea dans sa rédaction par ses conseils éclairés et nous fit le grand honneur d'accepter la présidence de notre jury.

A l'Ecole de Médecine de Grenoble, où nous avons commencé nos études ; dans les Hôpitaux de Grenoble, où nous avons fait notre éducation clinique, nos Maîtres nous firent profiter de leur expérience et nous initièrent à l'examen des malades. A eux, nous sommes redevables des quelques connaissances que nous possédons. Qu'ils soient assurés de notre profonde reconnaissance.

En particulier, M. le Docteur Butterlin, médecin dermatologiste des Hôpitaux de Grenoble, dans le service duquel nous avons fait un long stage, montra toujours une grande bonté. Son enseignement nous fut des plus profitables. Je suis heureux de pouvoir l'en remercier.

M. le Docteur Sigaud, chirurgien des Hôpitaux de Grenoble, a droit à une mention spéciale. Pendant nos semestres d'externat et d'internat, nous avons trouvé auprès de lui le meilleur accueil. Il nous a aidé de ses conseils et nous garderons longtemps le souvenir de ses leçons.

Nous terminons notre internat dans le service de M. le Docteur Peyrin, accoucheur des Hôpitaux de Grenoble. Il nous a initié à la pratique difficile de gynécologie et de l'obstétrique. Nous l'en remercions bien vivement et le prions de croire à toute notre reconnaissance.

L'ANIRIDIE CONGÉNITALE AVEC CATARACTE

CHAPITRE PREMIER

Définition et classification des aniridies

I. — Définition

L'*aniridie* α-ιρις ou iridérémie ιρις-εσθια est l'absence congénitale de l'iris.

Cette absence congénitale de l'iris, s'observe sur les deux yeux ou sur un seul.

Elle est *totale* ou *partielle*.

1° Dans le premier cas l'iris est invisible, cliniquement ; l'œil a un aspect noirâtre caractéristique.

2° Dans le deuxième cas, il y a absence plus ou moins grande de l'iris avec conservation d'un segment encore visible ; il existe vers le grand cercle une brèche sombre, sous forme de croissant, qui rappelle l'irido-dialyse.

Mais, il faut remarquer qu'il ne s'agit presque jamais d'aniridie absolue et l'examen anatomo-patho-

logique montre que l'on est presque toujours en présence d'aniridie partielle. On trouve un moignon plus ou moins rudimentaire d'iris, souvent très difficile à déceler à l'examen, mais qui existe en fait.

II. — Classification des aniridies

On distingue plusieurs sortes d'aniridies :

1° Aniridie congénitale isolée.

2° Aniridie unilatérale et bilatérale.

3° Aniridie associée à d'autres vices congénitaux, tels que :

Buphtalmie,

Luxation du cristallin,

Nystagmus,

etc...

4° Aniridie compliquée de phénomènes glaucomateux.

5° Aniridie avec cataracte dans un cristallin déplacé (luxé) ou dans un cristallin en place.

C'est ce dernier cas que nous allons traiter dans notre étude.

Nous rappellerons d'abord quelques notions anatomiques indispensables.

CHAPITRE II

Etude anatomique

A en juger par les observations de Hjort, Gouvea, Van Duyse, Hartrigde, etc., l'aniridie totale s'accompagne souvent d'atrophie des *procès ciliaires*, mais certains auteurs, tels que Lembeck les ont trouvés très développés. Parmi les anomalies concomitantes, celles de la cornée et du cristallin sont les plus habituelles.

La cornée peut avoir une forme modifiée :

Ovalaire dans le sens vertical (Manz),

Courbure conique (De Beneditti, Manz).

Son volume peut être diminué : microcornée (Felser).

Elle peut présenter des parties opaques : liseré opaque péryphérique (embryotoxon) (Van Duyse, Tockus, Molu).

Le cristallin, généralement très visible, se trouve quelquefois reporté vers la cornée (Ruetta 3 cas, Schrôter).

1° Il est quelquefois modifié dans sa transparence, d'où toutes sortes de cataractes ont été décrites :

Cataracte capsulo-lenticulaire (Nicolini),

Cataracte nucléaire (Laurentiew),

Cataracte molle (Cenera),

Cataracte polaire postérieure (Goldzieher),

Cataracte équatoriale et polaire supérieure (Felser, Ffuger).

2° Quand aux changements de position ce sont des subluxations, des ectopies se faisant surtout en haut (Hjort, Jany, Klein, Gowea, Semelson, J. Van Becker, Goldzieher).

La zonule s'observe facilement grâce à la lampe à fente et à l'absence d'iris. Mérigot de Treigny, Bernard, Mawas, Frogé l'ont décrite. Elle paraît, en général, normale. Dans notre observation I, nous avons trouvé des fibrilles de la zonule très sensibles.

La chambre antérieure. — Sa profondeur est, en général, normale. *L'humeur aqueuse* existe également (Magitot et d'Autrevaux) ; elle ne viendrait donc pas de l'iris qui est absent dans l'aniridie.

Il n'est pas rare non plus de rencontrer le *nystagmus* du *strabisme* accompagné d'amétropies diverses : astigmatisme, hypermétropie, myopie.

Carl Hess a trouvé des restes de *membrane pupillaire*, accompagnée de dépôt floconneux sur la cristalloïde antérieure. Mais, Van Duyse ne retrouve cette membrane pupillaire complète pourvue de nombreux vaisseaux dans un cas d'aniridie double.

Quant au *Fond d'œil*, il est rarement modifié. On a

décrit des troubles du *vitré*, des *opacités du limbe cornéen* et des *dépigmentations du fond d'œil*.

M. René Bernard a signalé des *papilles* anormalement *blanches* dans les observations qu'il a publiées. Nous retrouvons la même anomalie dans le cas que nous citons (Observation I).

Lawson a vu de l'*atrophie optique* chez un aniridique, il trouva « le nerf optique très petit, blanc, mal limité, imparfaitement développé, avec les vaisseaux rétiniens très petits ».

Seefelder cite une observation d'aniridie, accompagnée de cataracte chez une fille de 25 ans, où il note « l'absence complète de fovea, cause peut-être de l'amblyopie et du nystagmus ».

Enfin Holm, dans un cas d'aniridie examinée anatomiquement chez un enfant mort en 19 mois de péri-cardite et pleurésie, a trouvé la même absence de fovea avec « corps ciliaire normal, microphakie, plica centralis prononcée de même que la tâche jaune ». L'iris était réduit à l'état de mince moignon, sans sphincter, mais avec couche pigmentaire épaisse allant jusqu'à son bord.

Ces quelques notions anatomiques nous font voir que, bien que l'aniridie soit cliniquement parlant, l'absence plus ou moins incomplète d'iris, il s'ajoute une foule de malformations du côté des autres parties de l'œil, et comme le fait justement remarquer Seefelder « il ne s'agit pas d'une malformation isolée, mais d'un trouble de toutes les parties de l'œil ».

CHAPITRE III

Etiologie et pathogénie

I. — Etiologie

L'absence congénitale de l'iris est souvent héréditaire et, dans presque tous les cas, on la constate sur les deux yeux. L'hérédité semble jouer ici un rôle très important et dans presque aucune autre anomalie des yeux l'influence héréditaire ne se retrouve avec un tel degré de fréquence.

Henzschel a observé l'absence d'iris sur trois sœurs. Herbel Page a vu dans une famille trois générations où il existait de l'iridémie, du nystagmus et de la microphthalmie. Guthier, cité par Von Amon, rapporte le fait d'une famille dans laquelle l'aniridie se reproduisit dans quatre générations successives et affectant dix personnes. Galemowski la trouve chez 31 membres en trois générations.

Mohr cite une femme aniridique, qui mit au monde deux enfants atteints d'aniridie partielle.

Cette aniridie peut s'accompagner de colobome oculaire comme le fait observer De Beek. Il y a même une parenté clinique très manifeste entre l'aniridie et le colobome. Un aniridique peut engendrer un enfant atteint de colobome et inversement. Aussi avec Von Hippel on peut se demander si une cause créant le colobome de l'iris a une direction quelconque n'est pas suffisante à arrêter le développement dans tout le pourtour de l'iris. Von Hippel émet ici l'hypothèse de la persistance à un stade donné d'un tissu connectif anormalement condensé dû soit à une inflammation, soit à une prolifération atypique et « reliant les tissus connectifs intra et extra vésiculaires, d'où aniridie ».

Comme nous venons de le voir, l'hérédité est donc un facteur important dans l'étiologie de l'aniridie. A côté des cas cités dans la littérature, les observations publiées par M. René Bernard, dans sa thèse « Contribution à l'étude de l'aniridie congénitale » la confirment. Mais d'autres facteurs pathologiques interviennent. Il faut citer en premier lieu la *syphilis*, qui est la cause de nombreux cas d'iridirémie.

Dans les observations publiées par M. Bernard, la syphilis fut recherchée systématiquement. Le Wassermann fut faiblement positif dans les deux cas. Cependant M. Bernard cite une observation de Cautonnet chez un enfant atteint d'aniridie congénitale, qui ne montrait aucun stigmate d'hérédo-spécificité et chez lequel la réaction de Bordet-Wassermann fut négative. Le Wassermann fut également négatif dans les obser-

vations que nous rapportons. Cependant, la syphilis existe fréquemment et elle fut prouvée chez les parents d'aniridiques dans bien des cas.

Outre la syphilis, il faut encore citer l'*alcoolisme*, qu'on trouva dans les antécédents d'un enfant atteint d'aniridie dont le père, d'après une observation de Palomar, avait eu des crises de *délirium tremens* et fut enfermé pour *démence* à 35 ans.

II. — Pathogénie

Comme nous l'avons vu plus haut, l'aniridie s'accompagne de troubles oculaires et de lésions anatomiques variables. Les yeux atteints d'aniridie doivent être considérés d'après Panas comme « pathologiques ». Il ne s'agit pas seulement d'une malformation isolée, mais de lésions de plusieurs parties de l'œil. Aussi, avec Von Amon et la plupart des auteurs, on peut se demander si l'aniridie ne serait pas due à son arrêt de développement ou comme le pensent Hubert et Brun à un état pathologique intra-utérin, d'ailleurs différent suivant les auteurs ; un glaucome évoluant pendant la vie fœtale pour Hubert ; une irido-cyclite pour C. Hess ; une kératite perforante déterminant une adhérence du cristallin à la cornée pour Rundfleisch.

Pour d'autres, comme Franke, l'iridirémie partielle serait due à la persistance de brides capsulo-pupillaires.

Goldzieher attribue cet arrêt de développement de l'iris à la « déhiscence tardive du cristallin ». Au moment où cette déhiscence devrait se faire, le cristallin reste en connexion avec la paroi antérieure de l'œil, d'où obstacle mécanique au développement de l'iris. L'abolition de la chambre antérieure, les lésions souvent constatées du cristallin, les tâches de la cornée confirmeraient cette hypothèse. Il y a cependant des objections et Von Hippel fait justement remarquer que, cette connexion prolongée du cristallin et de l'ectoderme, n'empêchant pas la substance fondamentale de la cornée d'évoluer, il doit en être de même pour l'iris, qui d'ailleurs apparaît souvent tardivement.

Pour nous expliquer cette anomalie de développement, étudions l'embryon à la fin de la cinquième semaine (10 mm.) ; le calice oculaire est entouré à ce moment dans toute son étendue par le mésoderme, qui passe également devant le cristallin. L'amnios qui enveloppait directement l'embryon s'en éloigne de plus en plus (1 à 3 millimètres à la 6^e semaine d'après Lollman). « Si le liquide amniotique vient à s'accumuler un peu tardivement, le capuchon céphalique de l'amnios sera relativement étroit. Il en résultera une angustie temporaire comprimant les segments antérieures des vésicules oculaires, parties saillantes. » Par action mécanique il se produira alors une inhibition formatrice sur les éléments du bord du calice rétinien et sur le tissu mésodermique adjacent. C'est précisément de ce point que doivent se dégager ultérieurement les feuillets épithéliaux de l'iris, avec leurs

vaisseaux annulaires existant dans le voisinage de l'iris (formation du commencement du 3^e mois).

Dans cette hypothèse, on conçoit très bien l'état rudimentaire de l'iris dans l'aniridie, l'aplasie souvent constatée des procès ciliaires ainsi que les lésions du cristallin, de la cornée et la non formation de la chambre antérieure.

Rundfleisch soutenait l'idée d'une inflammation foetale : « perforation de la cornée, ouverture de la chambre antérieure, écoulement de l'humeur aqueuse, cristallin repoussé contre la cornée et fixé à ce niveau par un exudat inflammatoire », d'où obstacle à la progression de l'iris entre la cornée et le cristallin.

Pour d'autres, comme Seiler, l'aniridie serait due à une oblitération des vaisseaux destinés à l'iris. Behl les croyait indûment résorbés avec la membrane pupillaire.

Von Hippel, se basant sur le caractère héréditaire de l'aniridie, attribuait cette malformation à « une anomalie de constitution du spermatozoïde », ce qui expliquerait la transmission de cette infirmité aux descendants d'un sujet aniridique.

On le voit, les théories sont nombreuses. Nous retiendrons que l'aniridie est due à un arrêt de développement, d'origine souvent inflammatoire et on peut se demander, si la syphilis, principale cause étiologique de cette affection, n'intervient pas précisément comme cause inflammatoire dans la production de cette malformation.

CHAPITRE IV

La cataracte compliquant l'aniridie

L'aniridie s'accompagne fréquemment de lésions du cristallin. Tantôt il s'agit de quelques opacités (*cataracte partielle*), tantôt de *cataracte complète*. Pour Macleish, la cataracte est même tellement fréquente, qu'il la considère comme une des caractéristiques de cette maladie.

Sous le nom de cataracte, on doit entendre des troubles nutritifs du cristallin, aboutissant à la perte de sa transparence physiologique.

Toutes les variétés de cataracte (nous l'avons cité à propos de l'étude anatomique) ont été décrites. Nous ne parlerons pas des cataractes complètes ; l'opacité totale du cristallin ne présentant rien de spécial. Nous nous étendrons davantage sur les cataractes partielles :

Les *cataractes molles*, appelées encore *lactées*, à cause de leur couleur et de leur fluidité, s'observent surtout chez les jeunes sujets et même chez les nouveau-nés, alors que la lentille est encore dépourvue de noyau. Lorsque le cristallin se gonfle et tend à devenir sphérique, la capsule s'épaissit, se détache de la zonule et se recouvre au centre d'une plaque blanche ronde, étoilée, tenant à une altération, régressive de l'épithélium. Ainsi modifié, le kystitome l'entame difficilement et l'on s'expose, lors de ce temps de l'opération, à luxer le cristallin et à produire l'issue du vitré.

La cataracte peut être *capuslaire*. Malgaigne attribuait l'intransparence de la capsule à des dépôts cataractés sur sa face profonde, mais d'autres comme Richard et Ch. Robin pensent, au contraire, que ce sont des lésions de la face externe ou situées dans l'épaisseur de la capsule. Ces opacités capsulaires, quoique peu fréquentes, n'en existent pas moins, principalement vers les pôles. On trouve, parfois même, les cristalloïdes entièrement opaques ; c'est l'épithélium endo-capsulaire qui est la plupart du temps en cause, de même que les noyaux des fibres sont parfois altérés. Ces cataractes polaires sont dues ici à des états pathologiques ou à un arrêt de développement de l'œil. Elles s'accompagnent souvent de nystagmus et de strabisme, restent longtemps stationnaires sans trop gêner la vision, à cause de leur peu d'étendue.

La cataracte peut être encore *polaire postérieure*. Elle est alors *congénitale* ou *tardive*. Dans ce dernier

cas, elle est due à une altération du tissu de la cristalloïde, avec dégénérescence des fibres correspondantes. Elle offre l'aspect d'une cupule de couleur grisâtre, souvent plus saturée à la partie centrale qu'à la périphérie. L'étendue de cette opacification est parfois tellement grande qu'elle recouvre entièrement le champ pupillaire et qu'il est nécessaire d'instiller de l'atropine pour en apercevoir les limites. Quant à la forme *congénitale* « elle dépend en général de troubles évolutifs avec persistance fréquente de l'artère hyaloïdienne ».

Il y a quelquefois coexistence d'une *cataracte polaire antérieure* : opacité siégeant sous l'épithélium capsulaire du cristallin. Il se détache alors au milieu de la pupille un point arrondi, opaque, souvent très nettement limité.

L'examen à l'ophtalmoscope montre parfois autour de cette tâche centrale une double couronne grise constituée par des zones alternativement opaques (grises) et transparentes (noires). Cet aspect traduit l'existence d'une *cataracte zonulaire*, qu'on trouve fréquemment dans l'aniridie.

On a pu observer également des *cataractes centrales nucléaires*. La lésion fondamentale réside ici, d'après Schirmer, dans une altération vacuolaire débutant autour du noyau, qui se sclérose à son tour, se rétracte et présente également des vacuoles nombreuses et plus petites. Ces cataractes se voient souvent dans l'aniridie. Comme cette dernière, elles sont héréditaires et comme telles se rencontrent sur plusieurs membres d'une même famille. Knies l'a notée chez 3 frères, dont

la mère et le grand-père présentaient des anomalies cristalliniennes semblables, et Schirmer l'a rencontrée chez une mère et son fils.

La cataracte est donc très fréquente dans l'aniridie. Son extraction est le seul moyen d'améliorer la vision chez les aniridiens qui en sont atteints. Nous étudierons les résultats de l'opération dans le chapitre suivant.

CHAPITRE V

Traitement et pronostic

I. — Traitement médical

Le traitement de l'aniridie ne peut être que palliatif.

Tout d'abord, chez les amblyopes et les amaurotiques il n'y a rien à tenter.

Chez les sujets aniridique et non amblyopes qui sont gênés par la lumière, on donnera des verres fumés, des lunettes sténopéiques, notamment celles de Keinigshôper avec diaphragme-iris mobile permettant au malade de doser à chaque instant la quantité de lumière pénétrant dans l'œil ; l'éblouissement étant, en effet, intense chez ces malades dépourvus de diaphragme irien.

Lorsque cette affection se complique d'amétropies, on prescrit des verres correcteurs.

Quelques auteurs ont préconisé le tatouage de la cornée pour suppléer à l'absence de l'iris.

II. — Extraction de la cataracte. Résultats

Dans les cas de cataracte, l'opération est indiquée bien que lors de celle-ci, il faut, a dit Panas, « procéder à l'extraction avec ménagement, à cause de la friabilité de la zonule s'accompagnant d'altérations du vitré et des membranes profondes ».

Chez le malade opéré dans la clinique de M. le Professeur Rollet, l'opération fut simple avec suites opératoires bonnes, puisque l'acuité visuelle est de $1/4$ pour l'œil gauche et de $1/6$ pour l'œil droit. Cette acuité est d'ailleurs satisfaisante chez un malade qui n'y voyait presque plus auparavant. Dans une observation, citée par M. Bernard, les acuités visuelles étaient respectivement de $5/10$ pour l'œil droit et de $4/10$ pour l'œil gauche après l'opération, qui ne présentait d'ailleurs pas de complication.

Cependant, ces résultats sont loin d'être toujours satisfaisants. Des complications très graves succèdent souvent à l'opération. De Beek a vu survenir une cyclite des deux yeux, chez un malade opéré des deux côtés. Von Hippel fait aussi remarquer que des inflammations traînantes et destructures suivent parfois cette extraction. Coppez, de Bruxelles (communication écrite), n'a pas vu la redoutable complication de cyclite, succéder à l'opération dans 6 cas d'aniridies

observées par lui ; mais il dut pratiquer plusieurs sclérotomies, pour deux yeux de l'espèce atteints de glaucome chronique irritatif.

Von Forster relatait, en 1898, sur 164 cas d'aniridies, 12 glaucomes.

Les pertes de vitré, au cours de l'intervention, sont parfois très abondantes. Elles nous sont signalées par De Beek.

Comme nous le voyons les opérations de cataracte ne sont pas très fréquentes chez les sujets atteints d'aniridie et les bons résultats le sont encore beaucoup moins.

Quant au pronostic visuel, il doit être réservé, lorsqu'il existe des lésions du fond d'œil, mais surtout dans le cas de nystagmus qui traduit une insuffisance grave et souvent invariable de la fonction, une sorte d'impotence de l'appareil percepteur. L'absence ou la présence, la forme et le degré de ce nystagmus forment les meilleurs éléments du pronostic visuel, et on doit en tenir soigneusement compte, dans la discussion des indications opératoires.

Observations

OBSERVATION I

Aniridie congénitale avec cataracte (inédite).

(Clinique de M. le Professeur ROLLET.)

R... Joseph, âgé de 26 ans, est entré à la clinique ophtalmologique de l'Hôtel-Dieu de Lyon pour une baisse de l'acuité visuelle. Son père et sa mère, 4 frères et une sœur sont en bonne santé ; deux frères sont morts, l'un à 7 ans du croup, l'autre en bas-âge ; sa mère eut une fausse couche. Marié, il a une fille bien portante. Aucun membre de sa famille n'aurait présenté de troubles oculaires. Personnellement bonne santé ; pas de stigmates de l'hérédosyphilis.

Dès son jeune âge, ses parents s'aperçoivent que sa vue était défectueuse. Il ne put pas profiter pour ces raisons de l'école, qu'il fréquenta pendant quelques années : il ne sait pas lire. Sa vision cependant lui permet de travailler comme terrassier jusqu'à il y a une semaine. Il semble bien que le malade a toujours été gêné par la grande lumière, moins depuis six mois, sans doute à cause d'opacités cristalliniennes ; il avait également de la difficulté à s'adapter aux modifications d'éclairage.

A l'examen : nystagmus. Acuité visuelle réduite à gauche à la perception aumineuse. A droite, il compte les doigts à 25 centimètres. Symptômes semblables des deux yeux et ce qui frappe de suite, c'est l'absence d'iris laissant voir largement les cristallins cataractés. Paupières normales. Cornée

normale, sauf à la périphérie où il existe un embryotoxon très net, cercle grisâtre, large de 2 millimètres se perdant en dehors dans la sclérotique. Au microscope, on y voit quelques traînées blanchâtres et de nombreux vaisseaux. Chambre antérieure normale quant à ses dimensions.

Cristallin : cataracte complète de teinte blanche laiteuse à aspect radié. Les détails de la région péricristallinienne sont difficiles à étudier, tant en raison des mouvements nystagmiques incessants que de la présence de l'embryotoxon. Cependant, on voit le bord du cristallin se détachant sur un fond rouge. Cette zone rougeâtre, située entre l'équateur et le limbe, correspond au fond d'œil ; on y aperçoit à certaines périodes des mouvements nystagmiques et sous un faisceau lumineux très incident des fibrilles très fines brillantes à disposition radiée ; ce sont les fibres de la zonule ; on les perd rapidement en dedans sur le cristallin où elles se confondent sur le fond blanc ainsi qu'en dehors où la visibilité est gênée par le développement exagéré du limbe. Il n'est pas possible de dire, s'il existe un moignon d'iris ; il ne le semble pas ; nulle part il n'existe de formation rappelant cet organe.

Le corps ciliaire n'a pas été vu.

Le tonus normal au doigt ne peut pas être mesuré instrumentalement à cause du nystagmus.

Le 22 décembre 1928. — Opération à gauche (J. Rollet). Après kérato-kystitomie, extraction sans incident d'une cataracte demi-molle ; pas d'issue de vitré. Suites simples.

Le 7 janvier 1929. — O. G. V. = 1/6.

Le 12 janvier 1929. — Opération à droite. Kératotomie (J. Rollet). Dès la kystitomie issue d'un peu de liquide. Cataracte demi-molle extraite sans incident.

Le 30 janvier 1929. — O. D. V. = 1/6.

O. D. G. = 1/4 (amélioration).

Le nystagmus a considérablement diminué. Pas de rougeur, pas de douleur.

L'examen du fond d'œil, à l'appareil de Gùllstrand, révèle une papille légèrement décolorée et à bords un peu flous. L'examen soigneux de la région maculaire ne montre pas de modifications : vaisseaux rétiens, vitré, tout est normal. Le malade se plaint d'être un peu gêné par la lumière et de mieux voir en fermant un peu la paupière.

OBSERVATION II

Aniridie congénitale avec cataracte (inédite).

(Clinique de M. le Professeur ROLLET.)

T. C. Claudius, 52 ans, manœuvre.

Entré dans le service de M. le Professeur Rollet (Hôtel-Dieu de Lyon), le 15 février 1929, parce que depuis 2 ans sa vue, déjà très faible depuis sa naissance, a baissé encore davantage. Le malade compte difficilement les doigts à 10 centimètres avec l'œil droit, et à 20 centimètres avec l'œil gauche.

Antécédents. — Une sœur atteinte également d'aniridie congénitale.

A l'examen. — O. D. = Aniridie congénitale.

Cornée normale, sauf embryotoxome peu marqué. Chambre antérieure un peu aplatie, claire.

Iris. — On voit 2 petits moignons iriens, situés dans les parties externe et interne, tandis qu'en haut et en bas, on ne voit absolument rien.

Cristallin en situation normale. Petit point extrêmement fin de cataracte polaire antérieure. Cristallin presque complètement cataracté surtout en haut et en dedans, tandis qu'en haut et en dehors, il existe une zone translucide.

Nystagmus très marqué dans le sens vertical.

O. G. — Cornée et chambre antérieure comme à droite. Iris absent en haut, en dehors et en bas. Persistance d'un moignon en bas et en dedans. Cristallin : petit point de cataracte polaire antérieur. Petit point de cataracte polaire postérieure. On n'a pu voir la zonule à l'appareil de Gölstrand, à cause du nystagmus du malade. Wassermann : négatif.

Le 2 mars 1929. — (Intervention J. Rollet).

O. D. = Kératotomie, cristallin dur. Pas d'issue de vitré.

Suites opératoires bonnes, sans inflammation. Après l'opération, on aperçoit mieux les 2 moignons iriens, sur les côtés de la cornée.

Acuité. — O. D. V. = 1/30 avec verres correcteurs, sph. + 10 d.

OBSERVATION III

Aniridie congénitale chez une fille de 15 ans.
(MOISSONNIER.)

Antécédents. — La mère et une sœur âgée de 19 ans sont également atteintes de cette affection.

Agée de 15 ans, peu développée physiquement. Taille : 1 m. 35. Rachitique avec genu valgum. Le tour du genou (30 centimètres) est plus gros que son mollet (25 centimètres).

Aucune déformation des dents, ni de la voûte palatine ni du lobule de l'oreille. Elle articule très mal et répond par monosyllabes. Elle est atteinte d'aniridie complète double, avec nystagmus horizontal.

Son acuité visuelle est médiocre. Elle est hypermétrope de + 3 dioptries environ. Les cornées sont complètement transparentes. Tension oculaire normale. Dans l'œil droit le cristallin a quelques opacités radiées au pôle postérieur. Rien dans la rétine mais la papille paraît mal limitée, petite et pâle, ce qui explique sa mauvaise vision inférieure à 1/10.

Dans l'œil gauche, le cristallin est opaque. Il forme un diaphragme aplati, gris jaunâtre, indiquant qu'il est en partie résorbé et qu'il s'agit d'une cataracte siliqueuse.

L'extraction est acceptée.

Opération. — Enlèvement facile de la cataracte avec les pinces à débris de Panas, par ouverture à la pique. Pas d'issue de vitré.

Résultats. — Les suites opératoires furent normales. Elle voit maintenant autant avec cet œil opéré qu'avec l'autre.

OBSERVATION IV

Aniridie congénitale bilatérale avec cataracte.

(Professeur TERRIEN.)

Mme M..., ans, présentait une aniridie congénitale bilatérale avec cataracte O. D. G.

O. G. opéré de cataracte à 25 ans.

V. O. G. = 4/10 avec + 12.

A l'éclairage oblique on voit des débris capsulaires plus épais à la périphérie, dans la demie circonférence inférieure où ils forment une mince bande jaunâtre à bords ondulés. On ne voit pas de moignon irien.

Fond d'œil paraît normal.

O. D. opéré de cataracte le 24 juin 1925, par M. Terrien (arrachement de la capsule pont conjonctival).

V. O. D. = 11/10 avec (60°—2) + 14.

On ne voit pas de moignon irien.

Fond d'œil normal.

Pas de nystagmus.

Examen général. — Constitution et intelligence normale. Bien réglée, pas de fausse couche. Wassermann négatif.

Antécédents. — Père et mère avaient bonne vue. Collatéraux : frère mort-né (cyanose) ; un frère et une sœur, yeux normaux. Une grossesse normale : fille unique aniridique.

OBSERVATION V

Aniridie double avec glaucome et cataracte.

(DAVID.)

Ces lésions se trouvaient chez un paysan de 43 ans associés à du nystagmus. La cataracte fut extraite à l'œil gauche (le seul qui présentât une bonne projection lumineuse), avec V. = 0,1.

La tension, quelque temps normalisée par l'opération redevient exagérée quelque temps après, mais fut ramenée à la normale par l'emploi régulier de l'ésérine.

Conclusions

I. — L'aniridie consiste en l'absence plus ou moins complète de l'iris. Elle ne doit pas être considérée comme un type particulier de malformation congénitale ; mais elle est l'expression d'un défaut de développement plus ou moins accusé de l'œil tout entier, dont toutes les parties peuvent être intéressées : chambre antérieure, cristallin, fond d'œil, papille, etc...

II. — L'aniridie est souvent héréditaire. L'étiologie en est mal connue. Il est probable que l'hérédo-syphilis joue un rôle important dans la genèse de cette malformation, car les signes d'imprégnation de cette maladie ont été souvent notés dans les antécédents des aniridiens.

III. — Chez les sujets atteints d'aniridie congénitale on peut voir une opacité du cristallin partielle ou totale. Différentes formes de cataracte peuvent se rencontrer : dure, molle, corticale ou capsulo-lenticulaire, équatoriale, polaire, antérieure ou postérieure, etc... La fonction de ces yeux est défectueuse ; souvent il existe de l'emblyopie et du nystagmus.

IV. — L'extraction de la cataracte s'accompagne fréquemment, au cours de l'acte opératoire, d'issue de corps vitré. D'autre part, des complications post-opératoires souvent redoutables ont pu survenir : cystite, inflammations trainantes et destructives, hypertension (glaucome) nécessitant une sclérotomie.

Aussi le résultat fonctionnel de ces opérations est souvent médiocre.

Toutefois le pronostic paraît meilleur actuellement et nous rapportons deux cas d'aniridie observées dans le service de M. le Professeur Rollet. L'extraction a pu être pratiquée chez les deux sujets, sans incident post-opératoire et avec un résultat visuel très satisfaisant.

Vu : LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LE DOYEN, ROLLET.
JEAN LEPINE.

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 11 Avril 1929.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
GHEUSI.

Bibliographie

- AXENFELD. — *Traité d'Ophtalmologie*, p. 243. Paris, 1914.
- BERGMEISTER. — Description anatomique des deux yeux affectés d'Aniridie congénitale. *Archives d'Ophtalmologie*, 1903, p. 557.
- BERNARD. — Contribution à l'étude de l'Aniridie congénitale. *Thèse de Paris*, 1926.
- BONNET. — Malformation congénitale des deux iris : Aniridie unilatérale. *Lyon Médical*, 1907, p. 574.
- CARRA. — Aniridie congénitale chez un hérédosyphilitique. *Bulletin de l'Académie de Médecine de Rome*, vol. XXIV, fasc. 2.
- CAUTIONNET. — L'Aniridie congénitale. *Presse Médicale*, 1913, p. 479.
- CERVERA. — Absence complète de l'Iris. *Congrès périodique International de Milan*, p. 309, 1881.
- DE BECK. — A family history of iridiremia and coloboma iridis ; Cataract operations on two members (brothers). *Tr. Am. Ophth. Soc.*, 1894. *Hartford*, pp. 117-128.
- DE LAPERSONNE. — Colobome irien et choroïdite maculaire. *Archives d'Ophtalmologie*, 1888, pp. 118 à 130.
- DENNIS. — Double congénital Aniridia with glaucoma and cataract ; extraction with resulting good vision ; observations on the action of eserine where the iris is absent. *Archives of Ophthalmology*, N. Y., 1906, XXXV, pp. 527-530.

- FELSER. — Aniridia utriusque oculi completa congenitalis. *Klin. Monatsblatt für Augenheilkunde*, pp. 296 et 447, 1888.
- FEGER. — Cataract operations in aniridia congenita (translated by the author from *Centralblatt für Praktische Augenheilkunde*, nov. 1921). *Ophthalmology*, vol. VIII, n° 3, avril 1912, p. 325.
- FOUCHARD. — Un cas d'Aniridie congénitale. *Archives Médicales d'Angers*, 1898, p. 121.
- FOURNIER (Ed.). — Syphilis héréditaire de l'enfance. *Traité Sergent*; Maloine, 1925.
- FUCHS. — *Manuel d'Ophtalmologie*, pp. 341-342. Paris, 1892.
- GALLEMOERTS. — Anophtalmie congénitale et familiale. *Annales d'Oculistique*, juillet 1924. *Bulletin de Société Française d'Ophtalmologie*, 1924, pp. 272 à 280.
- GINESTOUX. — Aniridie double avec déplacement congénital des cristallins et nystagmus mixte. *Gazette hebdomadaire de Bordeaux*, 1915, XXXVI, p. 44.
- HOLM. — Un cas d'Aniridie examiné anatomiquement. *Klin. Monatsblatt für Augenheilkunde*, LXVI, p. 730, 1921, et *Revue Générale d'Ophtalmologie*, 1922, p. 32.
- HIRSCHBERG. — Aniridie traumatique totale avec visibilité des fibres de la zonule et de quelques procès ciliaires. *Archives d'Ophtalmologie*, 1908, p. 725.
- GOLDZIEHER. — Beidersectige angeb. Aniridie verbunden mit Ectopia lentis und glaucoma. *Centralblatt für Augenheilkunde*, avril, p. 114, 1897.
- JOCQS et CAILLAUD. — Cataracte zonulaire chez Aniridie. *Archives d'Ophtalmologie*, 1907, p. 486.
- LAGRANGE. — *Précis d'Ophtalmologie*. Collection Testut, p. 188. Paris, 1907.
- LAURENTIEW. — *Wratch*, n° 41, 1885.
- LAWSON. — Case of congenital absence of the iris in both eyes. *Ophthalmic hospital reports*, 1860, p. 272.
- MACKENSIE. — *Traité Pratique des Maladies de l'œil*. Paris, 1857 ; tome II, p. 524-527.
- MENDEL. — Un cas d'opération de cataracte sur un œil atteint d'Aniridie congénitale. *Société d'Ophtalmologie de Berlin*, 1901.

- MOISSONNIER et POUCHET. — Aniridie familiale. *Archives d'Ophthalmologie*, 1903, XXII, pp. 1-80.
- MOISSONNIER. — Un cas d'Aniridie congénitale avec subluxation des cristallins. *Archives d'Ophthalmologie*, 1903, p. 414.
- MOONEY. — Aniridia in a little girl act. 9. *T. Ophthalmology Society United Kingdom*. London, 1924, pp. 161-175.
- MORAX. — Pathologie oculaire, p. 194. Paris, 1921.
- NICOLINI. — Iridiremia congenito totale bilaterale con cataratta capsulo-lenticolare. Ablazione della cataratta con successo completo. *Bollettino d'oculistica*, t. IX, pp. 10 et 111, 1887.
- PAGENSTECHEER. — Examen anatomique d'un cas d'Aniridie congénitale. *Archives d'Ophthalmologie*, de V. de Graefe, vol. LIX, fasc. 3 et vol. LXX.
- PALOMAR. — Un cas d'Aniridie double incomplète symétrique congénitale. *Clinique ophtalmologique*, 1910, XVI, pp. 225-227.
- PICQUÉ. — Anomalies de développement et maladies congénitales du globe de l'œil. Paris, Ollier, 1886.
- ROBINSON. — A case of congenital Aniridia. *Ophthalmologic Rec. Chicago*.
- ROLLET (J.). — Société d'Ophthalmologie de Lyon, 18 janvier 1929 in *Lyon Médical*, t. I, p. 333.
- SEEFELDER. — Un cas d'Aniridie complète congénitale. XXXV, *Versamaul d'Opht. Gesellschaft Heidelberg*. Démonstration août 1908, et *Revue Générale d'Ophthalmologie*, 1908, p. 440.
- TERRIEN. — Précis d'Ophthalmologie, p. 326. Paris, 1908.
- Glaucome infantile et Aniridie congénitale avec cica-trice ampullaire spontanée. *Société d'Ophthalmologie de Paris*, juin 1924.
- Colobome du tractus uvéal et microphthalmie. *Archives d'Ophthalmologie*, 1903, p. 596.
- TERSON-HAAB. — *Atlas manuel des maladies externes de l'œil*. Paris, 1900, p. 224.
- VAN DUYSE. — Anomalies congénitales de l'œil. *Encyclopédie française d'ophtalmologie*, tome II, pp. 386 et 589.
- Aniridie incomplète (iris rudimentaire). *Archives d'Ophthalmologie*, 1907, XXVII, pp. 1-9.

- *Société belge d'Ophtalmologie*, 1906.
- VAN DUYSE (G.). — Aniridie congénitale partielle bilatérale.
Bulletin de la Société belge d'Ophtalmologie, n° 50,
1924.
- VITERLI. — Iridirémie et cataracte partielle au microscope cor-
néen avec la lampe à fente. *Bulletin et Mémoires de la*
Société Française d'Ophtalmologie, 1924, p. 346.
- VON HIPPEL. — Etiologie des malformations de l'œil. *Traité*
d'Axenfeld, p. 237.
- WERNICKE. — Aniridia congenita. *Anales d'Oftalmologia*
Mexico, 1907, 8 X, pp. 295-299.
-

TABLE DES MATIERES

Avant-Propos	9
<i>Chapitre Premier.</i> — Définition et classification des anirides.....	11
<i>Chapitre II.</i> — Etude anatomique	13
<i>Chapitre III.</i> — Etiologie et pathogénie	17
<i>Chapitre IV.</i> — La cataracte compliquant l'aniridie.....	23
<i>Chapitre V.</i> — Traitement et pronostic.....	27
Observations	31
Conclusions.....	37
Bibliographie	39



IMP. BOSC FRÈRES & RIOU

◦ 42, QUAI GAILLETON ◦

◦ ◦ ◦ ◦ ◦ LYON ◦ ◦ ◦ ◦ ◦



